

Perioperative Management of a Pediatric Patient with Glanzmann's Thrombasthenia during Adenoidectomy

Erdem Nail Duman ¹, Sedat Saylan ², Bahanur Cekic ³

Summary: Duman EN, Saylan S, Cekic B – Perioperative Management of a Pediatric Patient with Glanzmann's Thrombasthenia during Adenoidectomy.

Background and objective: Glanzmann's thrombasthenia (GT) is an autosomal recessively inherited platelet disorder. There is not any specific treatment. Platelet transfusion is currently the standard treatment when bleeding does not respond to local measures and/or antifibrinolytic treatment, although it may result in alloimmunization. Recombinant activated factor VII (rFVIIa) might be used to avoid recurrent platelet transfusion.

Case report: We present early treatment with low-dose rFVIIa additional to platelet transfusion in a 5-year-old pediatric case with diagnosis of GT who developed prolonged bleeding under an elective adenoidectomy surgery. A total dose of 1,200 µg (60 µg.kg⁻¹) rFVIIa could successfully stop bleeding, what can be accepted as low dose usage.

Conclusions: Such case reports may encourage the use of early treatment with low doses of rFVIIa in severe bleeds that did not stop despite of platelet transfusion, as well as in preventing bleeding in surgical procedures in patients with GT. Actually, additional studies are needed to define the minimal effective dose and attempts to determine the lowest effective dose may be encouraged by the result of this case, considering financial restrictions in the health care system.

Keywords: Anesthesia, General; Adenoidectomy; Factor VIIa/recombinant VIIa; Thrombasthenia.

©2012 Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND

INTRODUCTION

Glanzmann's thrombasthenia (GT) is an autosomal recessively inherited platelet disorder that is caused by deficiency or abnormality of the platelet membrane glycoprotein (GP) IIb and/or IIIa ¹. It is rare in a global context but relatively more common in populations where consanguineous marriages are frequent ¹. The disorder was first described in 1918 by the Swiss pediatrician Eduard Glanzmann in a group of patients with normal platelet count but impaired clot retraction and prolonged bleeding time ¹.

Clinical manifestations include spontaneous epistaxis, gum bleeding, easy bruising, purpura, menorrhagia, gastrointestinal bleeding, hematuria, muscle hematoma, and traumatic or postoperative bleeding with a normal platelet count ^{1,2}. There is not specific treatment. When bleeding does not respond to

local measures and/or antifibrinolytic drugs, platelet transfusion is currently the standard treatment. However, development of platelet refractoriness due to alloimmunization to GP IIb-IIIa and/or HLA may occur as a common problem after repeated platelet transfusions ². Blood products also carry other risks, including infections ². Recombinant activated factor VII (rFVIIa) might be used to avoid recurrent platelet transfusion, thereby reducing exposure to the associated risks, and to stop bleeding unresponsive to repeated platelet transfusion ^{1,3,4}. In a large international survey, rFVIIa treatment was found to be effective in 94% of evaluable surgical procedures and in 75% of evaluable bleeding episodes ². It is also recommended that treatment should be administered as early as possible: in the report of Almeida et al. ⁵ good or excellent responses were observed in 71% of bleeds treated within 12 hours of onset, but in only 18% of bleeds treated after 12 hours.

We present an early low-dose rFVIIa use in addition to platelet transfusion in a pediatric case with GT who developed prolonged bleeding under an elective adenoidectomy surgery.

CASE REPORT

A 5 year-old boy of consanguineous parents with the diagnosis of GT was referred to "Ear, Nose and Throat Surgery Department" of our hospital with complaints of snoring, recurrent tonsillopharyngitis, sleeping apnea episodes and mouth breathing at sleeping, and because of these complaints tonsils and adenoids surgery was planned. The patient was diagnosed with GT two years ago, subsequent to the develop-

Received from Department of Anesthesiology, Faculty of Medicine, Karadeniz Technical University, Turkey.

1. MD, Associate Professor, Karadeniz Technical University, Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology, Turkey

2. MD, Anesthesiologist of the State Hospital, Turkey

3. MD, Assistant Professor, Karadeniz Technical University, Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology, Turkey

Submitted on August 15, 2011.

Approved on December 15, 2011.

Correspondence to:

Erdem N. Duman, MD, Assoc. Prof.

Karadeniz Technical University

Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology

TR-61080 Trabzon/ Turkey

E-mail: dumanen@gmail.com

ment of nose bleedings and bruising. On the first admission, laboratory tests revealed that normal PT (16.3 sec) and aPTT (29.2 sec) and INR: 1.31. He had a prolonged bleeding time over 15 minutes, and normal platelet count ($270 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$). The diagnosis of GT was established by the absence of platelet aggregation in response to ADP, collagen, epinephrine and ristocetin.

Preoperative laboratory findings of the patient were as follows: a prolonged bleeding time (> 15 minutes) with a normal platelet count ($282 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$), normal PT (14.4 sec) and aPTT (28.5 sec) levels and INR 1.15. His hemoglobin level was 9.9 g.dL^{-1} . He was taking iron supplementation treatment for his anemia for the last five months. Because of a problem in flow-cytometry analysis, it could not be checked whether the patient had alloantibodies to platelet Gp IIb/IIIa. He received platelet concentrate in a dose of 10 cc.kg^{-1} 30 minutes before the surgery. Two 20G cannulae were placed in forearm veins. Induction of anesthesia was performed using thiopental, fentanyl and atracurium, followed by orotracheal intubation. Anesthesia was maintained with oxygen, nitrous oxide and sevoflurane. The bleeding of surgical site did not stop after adenoidectomy, so the tonsillectomy was abandoned. The bleeding could not be stopped within an hour with a platelet transfusion of 10 cc.kg^{-1} and red blood cell transfusion 7 mL.kg^{-1} , the blood loss reached to 270 cc, hemoglobin level was 8.8 g.dL^{-1} , platelet count was $256 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, PT 14.2 sec, aPTT 28.1 sec. The option of applying tranexamic acid and fresh frozen plasma was not available at that time. Only an option of rFVIIa (Novo Nordisk A/S, Bagsvaerd, Denmark) in a total dose of $1,200 \mu\text{g}$ ($60 \mu\text{g.kg}^{-1}$) was available; therefore, this treatment was administered in three minutes. Bleeding stopped in ten minutes after giving rFVIIa; operation was ended and the patient was extubated. He was transferred to the post-anesthesia care unit and observed for three hours. His repeated blood counts were 8.4 g.dL^{-1} for hemoglobin and $292 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$ for platelet count. Because of his anemia, red blood cell transfusion (5 cc.kg^{-1}) was given. He was discharged on the third postoperative day from the hospital and had no further problems.

DISCUSSION

GT is a rare disorder and its clinical manifestations are similar to other platelet function disorders. Platelet transfusion is the standard treatment for severe bleeding and surgical support in these patients. However, repeated platelet transfusions can result in alloimmunization, which makes subsequent transfusions ineffective¹. Hemostasis is started by the formation of a complex between tissue factor and activated factor VII following trauma or injury. It has been shown that rFVIIa can induce hemostasis via binding to the surface of activated platelets to directly activate factors IX and X independent of tissue factor and thus enhance thrombin generation in the absence of FVIII and FIX.

In the literature, it has been demonstrated that rFVIIa is an alternative treatment for bleeding and surgical support with

less adverse effect¹⁻⁴. The first reported use of rFVIIa occurred in 1988 in a hemophilia patient. In a retrospective surgical case series reported by O'Connell et al.⁶, a wide range of $15\text{-}180 \mu\text{g.kg}^{-1}$ rFVIIa is used for massive bleeding. In 1996, Tengborn and Petruson first reported the successful use of rFVIIa for treating severe epistaxis in a 2-year-old boy with GT who had not responded to conservative treatment⁷. After this report, rFVIIa was used by other investigators for bleeding episodes or surgery in patients with GT with or without alloantibodies to platelet Gp IIb/IIIa complex or HLA^{1,3,4,8,9}. We also used rFVIIa for treating this pediatric GT patient under adenoidectomy surgery for the first time in the literature. In a large international survey, rFVIIa treatment was found to be effective in 94% of evaluable surgical procedures and in 75% of evaluable bleeding episodes². It is also recommended that treatment should be administered as early as possible: in the report of Almeida et al.⁵ good or excellent responses were observed in 71% of bleeds treated within 12 hours of onset, but in only 18% of bleeds treated after 12 hours.

The optimal dose and interval have not yet been determined for rFVIIa use in GT patients. The reported treatment protocols are quite heterogeneous with respect to doses, duration and modalities of administration and associated treatments⁹. At present, the relationship between the doses of rFVIIa, the thrombin burst crucial for stable clot formation, and the actual measurable blood FVII levels are still unknown. Even though the minimum rFVIIa level that is necessary to maintain hemostasis is unknown, the standard recommended dose is $90 \mu\text{g.kg}^{-1}$ (range $80\text{-}120 \mu\text{g}$) at intervals of two hours (at least 3 doses)¹⁰. However, use of low doses such as $67 \mu\text{g.kg}^{-1}$ was reported in a review related with the intraoperative use of recombinant activated factor VII¹¹. In a report of rFVIIa use in trauma patients, doses of $60\text{-}100 \mu\text{g/kg}$ were used¹².

In a study done by Almeida et al.⁵, a single dose of $100 \mu\text{g.kg}^{-1}$ was given in bleeding episodes of two children with GT, and because of an excellent response, they required no maintenance dose⁵. We also achieved to maintain the adequate homeostasis with early use of a single low-dose rFVIIa such as $60 \mu\text{g.kg}^{-1}$ additional to preoperative platelet transfusion in our GT patient. Use of rFVIIa in a single dose of $70 \mu\text{g.kg}^{-1}$ in the treatment of uncontrolled postsurgical hemorrhage in a patient with deep venous thrombosis was also found effective¹³. Moreover, in total hepatectomy case with a life threatening bleeding unresponsive to platelet transfusion, single bolus dose of $90 \mu\text{g.kg}^{-1}$ rFVIIa was successfully used¹⁴. Several analyses have suggested that early treatment with rFVIIa is particularly beneficial, resulting in improved success rates with lower doses^{5,15}.

As mentioned by Poon et al.⁴ many of the bleeding episodes did not bleed again in the absence of maintenance doses. It is possible that in patients with normal plasma coagulation systems, once a primary platelet plug has formed to stop bleeding, a permanent clot is readily formed by the fibrin deposition and stabilization. However, maintenance doses may be needed for severe, posttraumatic and gastrointestinal bleeding.

In summary, although this unique case report is not enough to make a precise decision about the use of rFVIIa in GT patients while bleeding and it is hard to perform randomized clinical trials in a rare condition like GT, such case reports may encourage the use of early treatment with low doses of rFVIIa in severe bleeds that did not stop despite of platelet transfusion, and in preventing bleeding in surgical procedures

in such patients. In addition, it may help to reduce exposure to the risks after repeated platelet infusions. Actually, additional studies are needed to define the minimal effective dose; therefore, attempts to determine the lowest effective dose of such an expensive compound may be encouraged by the result of this case in the presence of financial restrictions in the health care system.

Conduta no Perioperatório de Paciente Pediátrico com Trombastenia de Glanzmann Durante Adenoidectomia

Erdem Nail Duman ¹, Sedat Saylan ², Bhanur Cekic ³

Resumo: Duman EN, Saylan S, Cekic B – Conduta no Perioperatório de Paciente Pediátrico com Trombastenia de Glanzmann Durante Adenoidectomia.

Justificativa e objetivos: Trombastenia de Glanzmann (TG) é uma doença autossômica recessivamente hereditária das plaquetas. Não há nenhum tratamento específico. A transfusão de plaquetas é atualmente o tratamento padrão quando o sangramento não responde a medidas locais e/ou a medicamentos antifibrinolíticos, podendo, entretanto, resultar em aloimunização. O fator VII recombinante ativado (rFVIIa) pode ser usado para evitar a transfusão recorrente de plaquetas.

Relato de caso: Apresentamos um tratamento precoce com dose baixa de rFVIIa associada à transfusão de plaquetas em um caso pediátrico (cinco anos de idade), com diagnóstico de TG e apresentando sangramento prolongado durante adenoidectomia eletiva. Uma dose total de 1.200 mg (60 µg.kg⁻¹) de rFVIIa obteve sucesso em estancar o sangramento, o que pode ser aceito como uma dose baixa.

Conclusões: Relatos de casos podem encorajar o uso de tratamento precoce com baixas doses de rFVIIa em hemorragias graves que não estacam a despeito da transfusão de plaquetas e na prevenção de sangramento em procedimentos cirúrgicos em pacientes com TG. Estudos adicionais são necessários para definir a dose mínima eficaz. Portanto, as tentativas para determinar a dose eficaz mais baixa desse composto devem ser incentivadas considerando o resultado deste caso em face de restrições financeiras no sistema de saúde.

Unitermos: CIRURGIA, Otorrinolaringológica; DOENÇAS, Hematológica; Fator VII Ativado.

©2012 Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND

INTRODUÇÃO

A trombostenia de Glanzmann (TG) é uma doença autossômica recessiva hereditária das plaquetas causada pela deficiência ou anomalia da glicoproteína (GP) IIb e/ou IIIa da membrana das plaquetas ¹. Essa é uma doença rara no contexto global, mas é relativamente mais comum em populações nas quais os casamentos consanguíneos são frequentes ¹. Em 1918, um pediatra suíço chamado Glanzmann descreveu pela primeira vez um grupo de pacientes com contagem de plaquetas normal, mas com retração do coágulo prejudicada e tempo de sangramento prolongado ¹. As manifestações clínicas incluem epistaxe espontânea, sangramento gengival, equimoses fáceis, púrpura, menorragia, sangramento gastrointestinal, hematuria, hematoma muscular e hemorragia traumática ou pós-operatória com uma contagem normal de plaquetas ^{1,2}. Não há tratamento específico. Quando o san-

gramento não responde a medidas locais e/ou a medicamentos antifibrinolíticos, a transfusão de plaquetas é o tratamento habitual na atualidade. No entanto, o desenvolvimento de refratariedade das plaquetas devido à aloimunização à GP (IIb-IIIa e/ou HLA) pode ocorrer como um problema comum após repetidas transfusões de plaquetas ². Os produtos derivados do sangue também acarretam outros riscos, incluindo infecções ². O fator VII (rFVIIa) recombinante ativado pode ser usado para evitar a transfusão recorrente de plaquetas, reduzindo a exposição aos riscos associados, e para estancar o sangramento que não responde a repetidas transfusões de plaquetas ^{1,3,4}. Em uma grande pesquisa internacional, o tratamento com rFVIIa mostrou ser eficaz em 94% dos procedimentos cirúrgicos e 75% dos episódios de sangramento avaliados ². Além disso, recomenda-se que o tratamento seja administrado o mais precocemente possível. Almeida e col. ⁵ relataram que respostas consideradas boas ou excelentes foram observadas em 71% dos sangramentos tratados dentro de 12 horas do início, mas em apenas 18% daqueles tratados após 12 horas.

Apresentamos um caso pediátrico com GT que apresentou sangramento prolongado durante a realização de adenoidectomia eletiva e no qual uma dose baixa de rFVIIa foi administrada precocemente em adição à transfusão de plaquetas.

RELATO DE CASO

Um menino de cinco anos de idade, cujos pais eram consanguíneos, foi encaminhado ao "Departamento Cirúrgico de Otorrinolaringologia" de nosso hospital com o diagnóstico de

Recebido do Departamento de Anestesiologia, Faculdade de Medicina, Universidade Técnica de Karadeniz, Turquia.

1. Médico, Professor Adjunto, Universidade Técnica de Karadeniz, Faculdade de Medicina, Departamento de Anestesiologia, Turquia

2. Médico, Anestesiologista do Hospital Estadual, Turquia

3. Médico, Professor Assistente, Karadeniz Technical University, Faculty of Medicine, Departamento de Anestesiologia, Turquia

Submetido em 15 de agosto de 2011.

Aprovado em 15 de dezembro de 2011.

Correspondência para:

Dr. Erdem N. Duman, Prof. Assoc.

Karadeniz Technical University

Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology

TR-61080 Trabzon, Turquia

E-mail: dumanen@gmail.com

GT e queixas de ronco, tonsilofaringite recorrente, episódios de apneia do sono e respiração pela boca ao dormir. Devido a essas queixas, adenotonsilectomia foi planejada. O paciente fora diagnosticado com GT há dois anos, subsequente ao desenvolvimento de hemorragias nasais e equimoses. Na primeira internação, exames laboratoriais revelaram PT (16,3 segundos), TTPa (29,2 segundos) e INR: 1,31 normais. Ele teve um tempo de sangramento prolongado superior a 15 minutos e contagem normal de plaquetas ($270 \times 10^9 \cdot L^{-1}$). O diagnóstico de GT foi estabelecido pela ausência de agregação de plaquetas em resposta a ADP, colágeno, epinefrina e ristocetina.

Os resultados laboratoriais pré-operatórios do paciente foram os seguintes: tempo prolongado de hemorragia (> 15 minutos) com contagem normal de plaquetas ($282 \times 10^9 \cdot L^{-1}$), níveis normais de PT (14,4 s) e TTPa (28,5 s) e INR 1,15. O nível de hemoglobina foi de $9,9 \text{ g} \cdot dL^{-1}$. Ele estava recebendo suplementação de ferro para anemia nos últimos cinco meses. Devido a um problema na análise de citometria de fluxo, não foi possível verificar se o paciente tinha aloanticorpos para plaquetas Gp IIb/IIIa. Ele recebeu concentrado de plaquetas na dose de $10 \text{ cc} \cdot \text{kg}^{-1}$ 30 minutos antes da cirurgia. Duas cânulas de 20G foram introduzidas nas veias do antebraço. A indução da anestesia foi realizada com tiopental, fentanil e atracúrio, seguida de intubação orotraqueal. A anestesia foi mantida com oxigênio, óxido nítrico e sevoflurano. O sangramento da ferida cirúrgica não estancou após a adenoidectomia, portanto, a amigdalectomia foi abandonada. O sangramento não pode ser estancado dentro de uma hora com a transfusão de $10 \text{ cc} \cdot \text{kg}^{-1}$ de plaquetas e $7 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1}$ de glóbulos vermelhos. A perda sanguínea chegou a 270 cc; o nível de hemoglobina era de $8,8 \text{ g} \cdot dL^{-1}$, e a contagem de plaquetas de $256 \times 10^9 \cdot L^{-1}$, PT 14,2 s, TTPa 28,1 s. A opção de aplicar ácido tranexâmico e plasma fresco congelado não estava disponível naquele momento. Apenas a opção de rFVIIa (Novo Nordisk A/S, Bagsvaerd, Dinamarca) em uma dose total de $1.200 \mu\text{g}$ ($60 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$) estava disponível, de modo que esse tratamento foi administrado em três minutos. O sangramento parou em dez minutos após a aplicação de rFVIIa; a operação foi encerrada e o paciente extubado. O paciente foi transferido para a unidade de recuperação pós-anestesia e monitorado por três horas. Os hemogramas repetidos indicaram $8,4 \text{ g} \cdot dL^{-1}$ para hemoglobina e $292 \times 10^9 \cdot L^{-1}$ para contagem de plaquetas. Devido à anemia do paciente, transfusão de eritrócitos ($5 \text{ cc} \cdot \text{kg}^{-1}$) foi realizada. Ele recebeu alta no terceiro dia pós-operatório e não teve mais complicações.

DISCUSSÃO

TG é uma doença rara e suas manifestações clínicas são similares a outros distúrbios da função plaquetária. A transfusão de plaquetas é o tratamento habitual para hemorragia grave e suporte cirúrgico nesses pacientes. No entanto, repetidas transfusões de plaquetas podem resultar em aloimunização, o que torna as transfusões subsequentes ineficazes¹. A hemostasia tem início pela formação de um complexo entre

o fator tecidual e o fator VII ativado após trauma ou lesão. Há relato de que o rFVIIa pode induzir hemostasia via ligação à superfície de plaquetas ativadas para ativar diretamente os fatores IX e X, independente do fator tecidual, e, assim, aumentar a produção de trombina na ausência de FVIII e FIX.

Na literatura, foi demonstrado que rFVIIa é um tratamento alternativo para sangramento e suporte cirúrgico com menos efeito adverso¹⁻⁴. O primeiro uso documentado de rFVIIa ocorreu em 1988 em um paciente com hemofilia. Em uma série retrospectiva de casos cirúrgicos relatada por O'Connell e col.⁶ uma ampla variação de $15-180 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ rFVIIa foi usada para hemorragia maciça. Em 1996, Tengborn e Petruson relataram pela primeira vez o uso bem-sucedido de rFVIIa para o tratamento da epistaxe grave em um menino de 2 anos de idade com TG que não respondeu ao tratamento conservador⁷. Depois desse relato, rFVIIa foi usado por outros pesquisadores para episódios hemorrágicos ou cirurgia em pacientes com TG, com ou sem aloanticorpos para plaquetas Gp IIb/IIIa ou complexo HLA^{1,3,4,8,9}. Pela primeira vez na literatura, nós também usamos o rFVIIa para tratar paciente pediátrico com TG submetido à adenoidectomia. Em uma grande pesquisa internacional, o tratamento com rFVIIa mostrou ser eficaz em 94% dos procedimentos cirúrgicos e 75% dos episódios de sangramento avaliados². Além disso, recomenda-se que o tratamento deve ser administrado o mais precocemente possível: Almeida e col.⁵ relataram que respostas consideradas boas ou excelentes foram observadas em 71% dos sangramentos tratados dentro de 12 horas do início, mas em apenas 18% daqueles tratados após 12 horas.

A dose e o intervalo ideais ainda não foram determinados para o uso de rFVIIa em pacientes com TG. Os protocolos de tratamento relatados são bastante heterogêneos no que diz respeito às doses, duração e métodos de administração e tratamentos associados⁹. Atualmente, a relação entre as doses de rFVIIa, a explosão de trombina crucial para a formação de coágulo estável e os reais níveis sanguíneos mensuráveis de FVII ainda não são conhecidos. Embora o nível mínimo de rFVIIa necessário para manter a hemostase não seja conhecido, a dose padrão recomendada é de $90 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ (variação de $80-120 \mu\text{g}$) em intervalos de duas horas (pelo menos três doses)¹⁰. No entanto, a utilização de uma dose baixa como $67 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ foi relatada em uma revisão sobre o uso intraoperatório do rFVIIa¹¹. Em um relato sobre o uso de rFVIIa em pacientes com trauma, doses de $60-100 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ foram usadas¹².

Em um estudo realizado por Almeida e col.⁵, uma dose única de $100 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ foi administrada em episódios hemorrágicos de duas crianças com TG e devido à excelente resposta elas não precisaram de dose de manutenção⁵. Nós também conseguimos manter uma hemostase adequada com o uso precoce de uma única dose baixa de rFVIIa ($60 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$) junto com a transfusão pré-operatória de plaquetas em nosso paciente com TG. O uso de rFVIIa em uma única dose de $70 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ no tratamento de hemorragia pós-operatória não controlada em um paciente com trombose venosa profunda também foi eficaz¹³. Além disso, em um caso de hepatec-

tomia total com grave hemorragia não-responsiva à transfusão de plaquetas, uma dose única de 90 $\mu\text{g.kg}^{-1}$ de rFVIIa foi utilizada com sucesso ¹⁴. Várias análises sugerem que o tratamento precoce com rFVIIa é particularmente benéfico, resultando em melhores taxas de sucesso com doses mais baixas ^{5,15}.

Como mencionado por Poon e col. ⁴ muitos dos episódios de hemorragia não recidivam na ausência de doses de manutenção. É possível que em pacientes com sistemas normais de coagulação do plasma, quando o tampão primário de plaquetas é formado para estancar a hemorragia, um coágulo permanente seja prontamente formado pela deposição de fibrina e estabilização. No entanto, doses de manutenção podem ser necessárias em casos de hemorragias graves, pós-traumáticas e gastrointestinais.

Em resumo, embora este único relato de caso não seja suficiente para uma tomada de decisão precisa sobre o uso do rFVIIa em pacientes com TG em estado hemorrágico, e seja difícil realizar estudos clínicos randomizados em uma condição rara como o TG, tais relatos de caso podem encorajar o uso de tratamento precoce com baixas doses de rFVIIa em hemorragias graves que não estacam a despeito da transfusão de plaquetas e para prevenir sangramento em procedimentos cirúrgicos nesses pacientes. Além disso, esse tratamento pode ajudar a reduzir a exposição aos riscos após repetidas infusões de plaquetas. Contudo, estudos adicionais são necessários e as tentativas para definir a dose mínima eficaz desse composto tão caro devem ser incentivadas pelo resultado deste caso na condição de restrições financeiras no sistema de saúde.

REFERÊNCIAS/REFERENCES

- Nair S, Ghosh K, Kulkarni B et al. – Glanzmann's thrombasthenia: updated. *Platelets*, 2002;13:387-393.
- Poon M-C, d'Oiron R, von Depka M et al. – Prophylactic and therapeutic recombinant factor VIIa administration to patients with Glanzmann's thrombasthenia: results of an international survey. *J Thromb Haemost*, 2004;2:1096-1103.
- Erduran E, Aksoy A, Zaman D – The use of recombinant FVIIa in a patient with Glanzmann thrombasthenia with uncontrolled bleeding after tonsillectomy. *Blood Coagul Fibrinolysis*, 2009;20(3):215-217.
- Poon M-C, Demers C, Jobin F et al. – Recombinant factor VIIa is effective for bleeding and surgery in patients with Glanzmann thrombasthenia. *Blood*, 1999;94(11):3951-3953.
- Almeida AM, Khair K, Hann I et al. The use of recombinant factor VIIa in children with inherited platelet function disorders. *Br J Haematol*, 2003;121(3):477-481.
- O'Connell NM, Perry DJ, Hodgson AJ et al. – Recombinant FVIIa in the management of uncontrolled hemorrhage. *Transfusion*, 2003;43(12):1711-1716.
- Tengborn L, Petruson B. A patient with Glanzmann thrombasthenia and epistaxis successfully treated with recombinant factor VIIa. *Thromb Haemost*, 1996;5(6): 981-982.
- Uzunlar HI, Eroglu A, Senel AC et al. – A patient with Glanzmann's thrombasthenia for emergent abdominal surgery. *Anesth Analg*, 2004;99:1258-1260.
- Coppola A, Tufano A, Cimino E et al. – Recombinant factor VIIa in a patient with Glanzmann's thrombasthenia undergoing gynecological surgery: open issues in light of successful treatment. *Thromb Haemost*, 2004; 92:1450-1452.
- Novo Nordisk. Disponível em: [http://www.novonordisk.com/therapy_areas/haemostasis/hcp/product_info/novoseven/treatment_areas/glanzmanns_thrombasthenia.asp] [Acessado em March 2011].
- De Gasperi A. – Intraoperative use of recombinant activated factor VII (rFVIIa). *Minerva Anesthesiol*, 2006;72(6):489-494.
- Chiara O, Cimbanassi S, Brioschi PR et al. – Treatment of critical bleeding in trauma patients. *Minerva Anesthesiol*, 2006;72(6):383-387.
- Marson F, Farnia A, Callegher L et al. – Use of recombinant activated factor VII (rFVIIa-NovoSeven) in the treatment of uncontrolled post-surgical hemorrhage in a patient with deep venous thrombosis and caval filter. A case report. *Minerva Anesthesiol*, 2006;72(7-8):675-682.
- Cozzi P, Chiumello D, Tubiolo D et al. – Total hepatectomy, recombinant activated factor VII and rescue liver transplantation. *Minerva Anesthesiol*. 2010;76(7):550-553.
- Lusher JM – Early treatment with recombinant factor VIIa results in greater efficacy with less product. *Eur J Haematol*, 1998;63(Suppl):7-10.

Resumen: Duman EN, Saylan S, Cekic B – Conducta en el Periooperatorio de Paciente Pediátrico con Trombastenia de Glanzmann Durante la Adenoidectomía.

Justificativa y objetivos: La Trombastenia de Glanzmann (TG) es una enfermedad autosómica recesivamente hereditaria de las plaquetas. No hay ningún tratamiento específico. La transfusión de plaquetas es hoy por hoy, el tratamiento estándar cuando el sangramiento no responde a medidas locales y/o a medicamentos antifibrinolíticos, pudiendo sin embargo, resultar en una aloinmunización. El factor VII recombinante activado (rFVIIa) puede ser usado para evitar la transfusión recurrente de plaquetas.

Relato de caso: Presentamos aquí un rápido tratamiento con una dosis baja de rFVIIa asociada a la transfusión de plaquetas en un caso pediátrico (5 años de edad), con diagnóstico de TG y presentando un sangramiento prolongado durante la adenoidectomía electiva. Una dosis total de 1.200 mg (60 $\mu\text{g.kg}^{-1}$) de rFVIIa tuvo éxito al estancar el sangramiento, lo que puede aceptarse como una dosis baja.

Conclusiones: Relatos de casos pueden estimular el uso de tratamiento rápido con bajas dosis de rFVIIa en las hemorragias graves que no estancan, pese a la transfusión de plaquetas y a la prevención de sangramiento en los procedimientos quirúrgicos en pacientes con TG. Sin embargo, estudios adicionales se hacen necesarios para definir la dosis mínima eficaz. Por tanto, los intentos para determinar la dosis eficaz más baja de un compuesto tan caro deben ser incentivados debido al resultado de este caso cuando existan restricciones financieras en el sistema de Sanidad.

Descriptores: CIRUGÍA, Otorrinolaringología; ENFERMIDAD, Hematológica; Factor VII Activado.